



Редкие Формы Клинически Значимых Форм Сколиозов

1. Умарходжаев Фатхулла
Рихсходжаевич

Received 2nd Oct 2023,
Accepted 19th Oct 2023,
Online 3rd Nov 2023

Аннотация: В нашей работе отражены редкие формы сколиозов их клинические проявления, описан причинный фактор их развития, а также методика лечения и основной момент уделен профилактическим мерам все это было описано на основе литературного обзора.

Ключевые слова: сколиозы, группы, дети, деформация, анализ, висцеральные органы, признаки.

¹ Кафедра детской травматологии-ортопедии и нейрохирургии, Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт, г. Ташкент

«Early-Onset Scoliosis» – сколиозы с ранним началом или ранней манифестацией (СРМ), ряд отличающихся по этиологии, но бурно прогрессирующих в раннем детстве сколиотических деформаций, таких как инфантильный и ювенильный идиопатические сколиозы, врожденные аномалии позвоночника, большая группа ассоциированных сколиозов, требующие раннего хирургического лечения искривлений [Akbarnia B.A et al.,2005;2010]. Сгруппированные по признаку ранней детской манифестации, инфантильные ИС от 1 до 3-х лет, а ювенильные – от 5 до 8 лет [James J.I-1954] такие искривления, в отличие, от деформаций при ИС, представляют значительные риски для здоровья ребенка, преподнося немало проблем не только вертебрологам, но и врачам других специальностей [Campbell R.M;2003,Canavese F.,Dimeglio A.,et al.2007,Умарходжаев Ф.Р;2021].

С учетом того, что распространенность инфантильных и ювенильных ИС, в популяции 6-7-летних школьников с величиной сколиотической дуги 10° и более может составлять 0,05% для девочек и 0,02% для мальчиков [52], на долю СРМ может приходиться около 1% от всех ИС, зарегистрированных в США, среди которых около 10% толерантных к консервативному лечению будут нуждаться в раннем хирургическом лечении по поводу сколиоза [7,54]. В противовес ИС при СРМ чаще страдают мальчики, чем девочки (3:2), и 75%-90% деформаций представлены левосторонними искривлениями [36].

Врожденные деформации позвоночника и врожденный сколиоз (ВС). По мнению большинства исследователей, врожденными принято называть его осевые искривления: кифозы, сколиозы, лордоз и кифосколиозы, которые являются неизменным результатом аномалий и асимметричного роста позвонков и/или ребер, которые оказывают необратимое «глобальное» воздействие не только на позвоночник и грудную клетку, но практически на все висцеральные органы [19, 9, 13, 7, 33].

Оценочная распространенность пороков развития позвонков в детском возрасте по разным данным колеблется от 0,5–1:1000 до 1:100 и более [4, 9]. В структуре осевых деформаций позвоночника искривления на почве аномалий выявляются в 2-11% случаев, из которых 50% выявляют на первом году жизни. Среди последних клинически значимые случаи составляют 30%. В три года уже 50% приходится на тяжелые формы искривлений, хотя примерно в 18% случаев не отмечено никакого прогрессирования [4]. Сколиотические деформации или ВС, в структуре врожденных осевых деформаций позвоночника, выявляются гораздо чаще, до 75% случаев, чем «чистый» врожденный кифоз [4, 37]. Наиболее распространенными аномалиями позвоночника, провоцирующими сколиоз, считают множественные недоразвития половины позвонка (44%). На втором месте стоит дефект сегментации (32%), а замыкает список единичный полупозвонки (18%) [4].

Врожденные деформации могут быть классифицированы на основе локализации, характера искривления, или вида аномалии, приведшей к возникновению осевой деформации. В зависимости от типа, наблюдаемой по рентгенограммам аномалии тел позвонков, в клинической практике используется двухмерная классификация врожденных сколиозов. Выделено три типа: I тип – нарушение формирования; II тип – нарушения сегментации и III тип – смешанный, объединяющий два предыдущих вида аномалий [4].

Наибольшее прогрессирование ВС происходит согласно общим правилам, в продолжении двух периодов быстрого роста, в течение первых 3 лет жизни и в подростковом ростовом спурте, поэтому пациент, манифестировавший в более раннем возрасте и имеющий больший стаж заболевания, нуждается в пристальном внимании хирургов [15]. Следует отметить, что ВС первого типа вследствие аномалии боковых и заднебоковых квадрантов тела полупозвонка прогрессируют в среднем на 2,5° до 10-летнего возраста, а затем по 5° в год [33]. Задние и боковые полупозвонки имеют незначительно лучший прогноз, затем следуют бабочковидные и клиновидные позвонки [35]. ВС верхнегрудного отдела позвоночника из-за недоразвития половины позвонка будет прогрессировать на 1°-2,5° в год, провоцируя перекос надплечий, в то время как аналогичная аномалия нижнегрудной локализации вызывает более быстрое и наибольшее прогрессирование от 2° до 3° ежегодно [33].

Нарушение сегментации или второй тип аномалий, вызывающих ВС, имеет высокий риск прогрессирования от 2° до 6,5° в год в грудном отделе позвоночника, между 6° и 9° в груднопоясничном и около 5° в год в поясничной области за тот же период [33]. Передние слияния демонстрируют медленное прогрессирование деформации примерно на 1° в год до 10 лет, тогда как переднебоковые имели худший прогноз [35]. Третий тип наименее распространен, включает в себя дефекты первого и второго типов, считаясь самым агрессивным пороком с огромным потенциалом для быстрого прогрессирования сколиоза и кифосколиоза, 5° в год в возрасте до 10 лет и на 10° в более старшем возрасте. На практике такие деформации представляют для лечения наибольшие трудности, либо за счет тяжелой деформации и неврологических нарушений, либо как деформации склонные к значительному прогрессированию [35, 33].

Сколиотические деформации, ассоциированные с нейрофиброматозом (НФ), являются одним из наиболее распространенных (1:3000-3500 новорожденных) генетически обусловленных заболеваний человека, которым страдают одинаковое количество мужчин и женщин общей численностью около 1000000 [44]. Различают две клинические формы этой болезни: НФ первого типа (НФ1) или периферический, более известный как болезнь Реклингхаузена, составляющий до 85% от всех пациентов, страдающих НФ. Нейрофиброматоз второго типа, или центральный (НФ2) менее распространен и характеризуется развитием опухолей слухового или зрительного нервов и других внутричерепных и внутрипозвоночных новообразований [12,

44]. Характерными клиническими симптомами НФ являются медленно прогрессирующие поражения нервной системы, мягких тканей, в основном кожи, и аномалии опорно-двигательного аппарата, среди которых особо выделяют тяжелые деформации позвоночника [4, 21, 6, 25]. Сколиотические деформации при НФ чаще выявляют в возрасте от семи до шестнадцати лет, 10%-60% случаев [11, 12, 6]. Сколиоз чаще выявляют при НФ1, поскольку нередко первым выявляется сколиоз и только после детального обследования ставится диагноз НФ [11].

Все сколиотические деформации позвоночника при нейрофиброматозе распределяют на дистрофические и недистрофические [11, 21]. Недистрофические искривления характеризуются доброкачественным течением подобно идиопатическому сколиозу, однако, нередко, они могут трансформироваться в дистрофическую форму [18]. Дистрофические искривления характеризуются остроугольным, быстро прогрессирующим, в среднем на 5 и более граду-сов в год, коротким (4-6 позвонков) кифосколиозом, как правило с преобладанием гиперкифоза, который в запущенных случаях может достигать 180° и более [12, 21]. Классическими проявлениями дистрофической формы НФ1 считаются: выраженная клиновидная деформация и ротация позвонков, короткая дуга, наличие кифоза, заострение «pencil» ребер, веретенообразная «spindling» деформация поперечных отростков, фестончатость «scalloping» краев тел позвонков, расширение межпозвонковых отверстий, менингоцеле и паравертебральные опухоли, нередко спондилоретростезы и спондилоптозы [21,34].

Хирургическое лечение сколиотических и кифотических искривлений позвоночника при НФ сопряжено с большим количеством случаев возникновения псевдоартрозов, прогрессирования деформации и возможным развитием параличей [11, 12, 21]. Наличие дистрофических костных изменений в позвоночнике, ригидность кифотического компонента деформации, остеопороз, менингоцеле, нейронные опухоли вокруг мозга или нервных корешков, анатомические аномалии и величина искривления, нередко достигающая предельных угловых значений, ставит деформации при НФ в разряд тяжелых форм сколиоза, с более сложной и опасной тактикой, нередко требующей васкуляризированной трансплантации. [12, 28, 52, 50]. Дистрофические деформации позвоночника при НФ, по сравнению с недистрофическими, имеют менее благоприятный прогноз, и пациенты нуждаются в более раннем и агрессивном хирургическом воздействии, начиная с 10-летнего возраста [6].

По данным американских исследователей синдроме Марфана (СМ) выявляется у 1 из 10000 выживших новорожденных [22]. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, не связанному с полом, с 25% случаев спонтанной мутации, при значительной клинической вариабельности от легких проявлений дисплазии до случаев системных расстройств, угрожающих жизни [40]. Признаки характерного Марфаноидного габитуса хорошо известны. Проявляясь уже в младенчестве, болезнь носит тяжелый характер и, не смотря на усилия врачей практически всех известных специальностей, средняя продолжительность жизни при СМ не превышает 43 лет у мужчин и 46 лет у женщин [27].

Сколиотические деформации выявляют у 58-63%, страдающих СМ. Из них 2-2,5% случаев составляют СРМ, при этом кифосколиозы наблюдаются примерно в половине всех случаев СМ [40, 45, 14]. Сколиоз при СМ подобен ИС, однако существует ряд принципиальных различий. Почти всегда регистрируется раннее начало сколиоза, высокая распространенность двойных грудных и больших тройных дуг [45], при этом у 40% пациентов наблюдается кифоз более 50° . Вышеперечисленные особенности ассоциации сколиоза при СМ напрямую указывают на необходимость выбора более агрессивной тактики лечения деформаций позвоночника у таких больных уже в раннем детском возрасте.

При выборе хирургической тактики следует отметить нарушения ФВД вследствие синдрома «торакальной недостаточности», который может быть следствием двойного действия не только со стороны циркулярной сколиотической деформации грудной клетки, но и дополнительной воронкообразной или килевидной ее деформации спереди [13]. Нарушения деятельности сердечно-сосудистой системы в комплексе инструментальной коррекции сколиоза при СМ нередко носят фатальный характер [14, 48]. Показаны эхокардиография, МРТ с целью определения дилатации корня и восходящей части аорты, пролапса аортального или митрального клапана, а также бета-блокаторы для профилактики осложнений, связанных с дилатацией аорты [14, 48]. До операции и в процессе хирургического лечения дополнительно необходимо привлекать гематолога, проводить тщательное обследование на количество тромбоцитов, состояния гемостаза и осуществлять антикоагуляционную терапию [14]. Плотность костной ткани при СМ также может быть снижена, что усугубляется у 63%-92% пациентов истончением ножек и дужек позвонков вследствие дуральной эктазии [14], снижающей стабильность инструментальной фиксации [14]. С целью поддержания стабильности рекомендуется использовать максимальное количество крюков, шурупов, лент и/или цемента для лучшего распределения нагрузки.

Очень важно, чтобы пациент и его законные представители были предупреждены о высокой частоте фатальных осложнений, поскольку 28,6% пациентов погибают в процессе лечения от сердечно-сосудистых осложнений не связанных с хирургией позвоночника [43, 14]. При хирургии сколиоза регистрируют около 10% осложнений, связанных с глубокой инфекцией, 8% с дуральными разрывами и большими объемами кровопотери 2400-5300 мл [14, 26].

Сколиотические деформации в ассоциации с сирингомиелией (СГМ). Сирингомиелию относят к органическим заболеваниям центральной нервной системы, связанной с аномалиями развития нервной трубки и анатомически характеризующееся разрастанием глии и образованием продольных полостей в шейно-грудном отделе спинного мозга, стволе и внутренней капсуле [2]. У большинства пациентов при СГМ обнаруживают порок развития миндалин мозжечка (аномалия Арнольда-Киари I), которая предположительно нарушает ликвородинамику и вследствие чего размеры центрального канала спинного мозга увеличиваются, обуславливая медленное прогрессирование миелопатии при расширении центрального канала спинного мозга более чем 1 мм на протяжении не менее 2 позвонков [32]. По данным исследователей распространенность СГМ значительно варьирует от 3,3 до 130 случаев на 100000 населения [1].

Ассоциация ИС и СГМ считается наиболее часто встречающейся патологией, 11%-15% всех случаев ИС [41, 16]. Примерно у 2/3 пациентов с СМ выявляют искривления менее 20° и только остальные 4-5% имеют клинически значимые искривления более 20-25°. Из когорты последних пациенты с ювенильными и инфантильными идиопатическими сколиозами суммарно составляют более половины, 27% и 25%, соответственно [30, 19, 17, 41]. При бессимптомном течении около 14-27% СГМ при сколиозе выявляются случайно [29, 41], тогда как в присутствии неврологических симптомов СГМ выявляется практически в 100% случаев, а при отсутствии апикального лордоза или наличия апикального кифоза в сколиотической кривизне только в 66,6-80% случаев [39, 41].

При ассоциации СМ с ИС в присутствии неврологических расстройств двойные дуги встречаются чаще, чем одиночные, а одиночные поясничные вот все отсутствуют [29, 41]. Следует отметить, что при левосторонних искривлениях грудной локализации чаще наблюдается бессимптомное течение СМ, в то время как при наличии неврологических симптомов сколиоз характеризуется двойными дугами груднопоясничной локализации [16].

Таким образом, можно выделить следующие главные критерии высокого риска присутствия СМ при идиопатическом сколиозе: неврологические нарушения [42], инфантильный и

юношеский сколиоз [19, 17, 30], атипичная деформация (левосторонняя дуга), и ненормальный сагиттальный профиль позвоночника [42, 39, 17], деформации с двумя дугами искривления и асимметрия поверхностных брюшных рефлексов [41].

Тем не менее, одним из недостатков всех исследований сколиоза, ассоциированного с СМ, является неопределенная диагностическая ценность клинических симптомов. Именно поэтому рутинное применение МРТ остается наиболее точным у больных с ИС, где сколиоз был представлен, как симптом в присутствии неврологически бессимптомной нейро-аксиальной аномалии. Не все из обнаруженных нейро-аксиальных аномалий, ассоциированных со сколиозом требуют нейрохирургического вмешательства и коррекция деформации, как правило завершается с успехом [31], но существует риск возникновения неврологических расстройств, если аномалия не была выявлена в предоперационном периоде [37, 38, 51].

Сколиотические деформации, ассоциированные с синдромом Элерса-Данло (Ehlers–Danlos). Синдром Элерса-Данло (СЭД), известный также как синдром Черногубова-Элерса-Данло, относится к группе наследственных мезенхимальных дисплазий – гетерогенных состояний соединительной ткани характеризующихся различной степенью рыхлости, сверхрастяжимости кожи, всех связок и оболочек, хрупкости сосудов, что клинически проявляется в виде разболтанности и вывихов суставов, мышечно-скелетных болей, гипотонии, кровоизлияний, стрий, разрывов оболочек, органов и сосудов, грыж, сколиозов и кифосколиозов [10, 38]. По причине двойного типа наследования сложно точно оценить общую заболеваемость, тем не менее в мировой популяции она встречается с частотой 1:5000.

В зависимости от клинко-генетических особенностей СЭД распределен на шесть типов, отличающихся друг от друга переменной степенью нестабильности суставов, сверхрастяжимости и трудностью в заживлении кожи, и ломкостью сосудов. Для вертебологов наибольший интерес представляет кифосколиотический VI тип СЭД, связанный с дефицитом лизилгидроксилазы, модифицирующего коллаген фермента [24]. Эта редкая патология встречается у 1 на 100000 живорожденных и наследуется в 25% случаев. При этом в 50% случаев пробанд может быть бессимптомным носителем гена, а в 25% случаев болеть, но не быть носителем. Помимо этого, были выявлены симптомы заболевания, связанные с мутацией [52]. Сколиоз при СЭД выявляют уже при рождении или в течение первого года жизни. Прогрессирование деформации всегда приводит к необходимости оперативного лечения [47, 54], в отсутствие которого сколиоз приводит к возникновению дыхательных расстройств и развитию тяжелых кифосколиозов. Гипотония может прогрессировать, приводя к нарушению моторного развития с потерей способности к передвижению во второй и третьей декадах жизни. Хотя продолжительность жизни может быть нормальной, но есть риск разрыва артерий среднего калибра и развития дыхательной недостаточности, если кифосколиоз приобретает тяжелое течение [47, 54].

По мнению некоторых исследователей чаще встречаются искривления с двойными дугами, большинство из которых резко ухудшается в начале подросткового ростового спурта, что заставляет рассматривать вопрос о хирургическом вмешательстве в среднем возрасте 11 лет и 9 месяцев при средней величине сколиоза 88°-109° [24]. Нельзя не отметить тот факт, что сколиоз также может присутствовать у пациентов с любым типом СЭД, а при III гипермобильном его типе регистрируют до 50% сколиозов [46, 24].

В виду редкости патологии имеется только ограниченное количество малочисленных групп исследования, описывающих результаты хирургического лечения деформации позвоночника при данном заболевании [49, 20, 24, 31]. По мнению большинства хирургов искривления позвоночника в ассоциации с СЭД почти всегда проявляются в виде тяжелых сколиотических деформаций, трудности в лечении которых обусловлены величиной и ригидностью

деформации, несмотря на общую гипермобильность, ранний возраст, сложностью и распространенностью хирургического вмешательства, высоким риском сагиттального дисбаланса, гиперкифоза и осложнений, и риском обострения симптомов основного заболевания. Средняя величина коррекции искривлений при СЭД составляет 30%-58%, что примерно соответствует мобильности искривления [24], и нередко (40% случаев) сопровождалось ревизионными вмешательствами по поводу декомпенсации или несостоятельности конструкции, с расхождением краев ран и гематомами, требующими наложения вторичного шва. Риски возникновения потенциально смертельных сосудистых осложнений, сопряженный с массивной кровопотерей в процессе хирургического лечения пациентов с СЭД, находится на достаточно высоком уровне, что в равной степени подтверждается не только вертебрологами [49], но и хирургами общего профиля [20]. При оперативном лечении требуется: гипотензивная анестезия, исключение тупого разъединения тканей, применение электрокоагуляции, отграничение зоны дискэктомии и лигирование сегментарных сосудов подальше от аорты и сосудистых магистралей. Ломкость сосудов в результате дистракции может приводить к инфаркту спинного мозга с развитием необратимых неврологических осложнений, в связи с чем рекомендуется ограничиваться коррекцией исключительно на величину функционального компонента деформации, подтвержденного предоперационной рентгенографией с растяжением [49].

Таким образом, в конце литературного обзора можно отметить о актуальности этой проблемы не только в травматологии, но и в медицине в целом.

Литература

1. Абулгати́на А.С., Хидиятова И.М., Хуснутдинова Э.К., Борисова Н.А. Молекулярно генетическое изучение си́рингомие́лии в республике Баш-кортостан. /Материалы IX Всероссийского съезда неврологов — Ярославль, 2006. - С. 28.
2. Акимов Г.А., Одинак М.М. /Дифференциальная диагностика нервных болезней / Руководство для врачей. С-Петербург. - Изд., «Гиппократ», 2001. 663 с.
3. Умарходжаев Ф. Р Реконструктивно-корректирующие методы лечения прогрессирующего сколиоза Дисс. Док. мед. наук. – Т., 2021. – 285 с. 37.
4. Ульрих Э. В. Аномалии позвоночника у детей. СПб.:Сотис, 1995.111 с.
5. Akbarnia B.A., Blakemore L.C., et al. Approaches for the very young child with spinal deformity: what's new and what works // Instr Course Lect. – 2010. - 59:407-24.
6. Akbarnia B.A., Gabriel K.R., Beckman E., Chalk D. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis // Spine. – 1992. - 17(8 Suppl): S244-248.
7. Akbarnia B.A., Marks D.S., et al. Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study // Spine. – 2005. - 30(17 Suppl): S46-57.
8. Akpinar S., Gogus A., Talu U., et al. Surgical management of the spinal deformity in Ehlers–Danlos syndrome type VI // Eur Spine J. – 2003. - 12(2): 135–140.
9. Beals R.K., Robbins J.R., Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations // Spine. – 1993. - 18: P. 1329–32.
10. Beighton P., De Paepe A., Steinmann B., et al. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK) // *Am J Med Genet.* – 1998. - 77:31–7.

11. Burwell R., James N., Johnson F. Standardised trunk asymmetry scores. A study of back contour in healthy school children // *J Bone Joint Surg Br.* – 1983. - 65: P. 452–463.
12. Calvert P.T., Edgar M.A. Scoliosis in neurofibromatosis // *J Bone Joint Surg [Br].* – 1989. - 71: 246–51.
13. Campbell R.M., Smkith M.D., May T.C. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis // *J Bone Jt Surg.* – 2003. - 85-A: 399-408.
14. Campbell R.M., Spine Deformities in Rare Congenital Syndromes. Clinical Issues // *Spine.* – 2009. - V. 34. – pp. 1815–1827.
15. Chan G., Dormans, J.P. Update on Congenital Spinal Deformities Preoperative Evaluation // *Spine.* – 2009. – V. 34. – pp. 1766–1774.
16. Colombo L.F., Motta F. Consensus conference on Chiari: a malformation or an anomaly? Scoliosis and others orthopaedic deformities related to Chiari 1 malformation // *Neurol Sci.* – 2011. - Suppl 3:S341-3.
17. Dobbs M.B., Lenke L.G., Szymanski D.A., Morcuende J.A., Weinstein S.L., Bridwell K.H., et al. Prevalence of neural axis abnormalities in patients with infantile idiopathic scoliosis // *J Bone Joint Surg Am.* – 2002. - 84:2230-4.
18. Durrani A.A., Crawford A.H., Choudhry S.N., et al. Modulation of spinal deformities in patients with neurofibromatosis type 1 // *Spine.* – 2000. - 25: P. 69-75.
19. Evans S.C., Edgar M.A., Hall-Craggs M.A., MRI of 'idiopathic' juvenile scoliosis: A prospective study // *J Bone Joint Surg Br.* – 1996. - 78:314-7.
20. Freeman R.K., Swegle J., Sise M.J. The surgical complications of Ehlers-Danlos syndrome // *Am Surg.* – 1996. - 62(10):869-73.
21. Funasaki H., Winter R.B., Lonstein J.B., Denis F. Pathophysiology of spinal deformities in neurofibromatosis. An analysis of seventy-one patients who had curves associated with dystrophic changes // *J Bone Joint Surg Am.* – 1994. - 76:692-700.
22. Godfrey M. The Marfan's syndrome. In: Beighton P, ed. *McKusick's Heritable Disorders of Connective Tissue.* St. Louis, MO: CV Mosby Co; 1993:51.
23. James J.I.P. Idiopathic scoliosis. The prognosis, diagnosis, and operative indications related to curve patterns and age of onset // *J Bone Jt Surg.* – 1954. - 36B: 36-49.
24. Jasiewicz B., Potaczek T., Tesiorowski M., Lokas K. Spine deformities in patients with Ehlers-Danlos syndrome, type IV: late results of surgical treatment // *Scoliosis.* – 2010. - P. 5:26.
25. Jett K., Friedman J.M. Clinical and genetic aspects of neurofibromatosis 1 // *Genetics in Medicine.* – 2010. - 12: P. 1-11.
26. Jones K.B., Erkula G., Sponseller P.D., et al. Spine deformity correction Marfan's syndrome // *Spine.* – 2002. - 27:2003–12.
27. Joseph K.N., King H.A., Milner R.S., et al. Orthopaedic aspects of Marfan's phenotype // *Clin Orthop.* – 1992. - 22: P. 251–61.
28. Koptan W., ElMiligui Y. Surgical correction of severe dystrophic neurofibromatosis scoliosis: an experience of 32 cases // *Eur Spine J.* – 2010. - Sep; 19(9): P. 1569-75.
29. Krieger M.D., Falkinstein Y., Bowen I.E. Scoliosis and Chiari malformation Type I in children // *J Neurosurg Pediatr.* – 2011. - Jan; 7(1): 25-9.

30. Lewonowski K., King J.D., Nelson M.D. Routine use of magnetic resonance imaging in idiopathic scoliosis patients less than eleven years of age // *Spine*. – 1992. - 17: S109-16.
31. Liu J.M., Shen J.X., Zhang J.G., The efficacy of one-stage posterior correction surgery for scoliotic patients with little symptomatic syringomyelia.[Article in Chinese] // *Zhonghua Wai Ke Za Zhi*. – 2012. - Aug; 50(8): 714-8.
32. Magge S.N., Smyth M.D., Governale L.S., et al. Idiopathic syrinx in the pediatric population: a combined center experience // *J Neurosurg Pediatr*. – 2011. - 7(1): P. 30-6.
33. Marks D.S., Qaimkhani S.A. The Natural History of Congenital Scoliosis and Kyphosis // *Spine*. – 2009. – V. 34. - P. 1751–1755.
34. Martín-Fuentes A.M.1, Pretell-Mazzini J., Curto de la Mano A., et al. High-grade spondylolisthesis in a 12-year-old girl with neurofibromatosis type 1: a case report and literature review // *J Pediatr Orthop B*. – 2013. - 22(2): 110-6.
35. McMaster M.J., Singh H. Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis: a study of one hundred and twelve patients // *J Bone Joint Surg Am*. – 1999. - 81: 1367–83.
36. Mehta M. The rib-vertebra angle in the early diagnosis between resolving and progressive infantile scoliosis // *J Bone Jt Surg*. – 1972. - 54B: P. 230-243.
37. Noordeen M.H., Taylor B.A., Edgar M.A. Syringomyelia: a potential risk factor in scoliosis surgery // *Spine*. – 1994. - 19: 1406–9.
38. Pehrsson K., Bake B., Larsson S., Nachemson A. Lung function in adult idiopathic scoliosis: a 20 year follow up // *Thorax*. – 1991. - 46(7): 474–478.
39. Phillips W.A., Hensinger R.N., Kling T.F. Management of scoliosis due to syringomyelia in childhood and adolescence // *J Pediatr Orthop*. – 1990.-10: 351-4.
40. Pyeritz R.E. Disorders of fibrillins and microfibrillogenesis: Marfan syndrome, MASS phenotype, contratural arachnodactyly and related conditions. In: Rimoin D.L., Connor J.M., Pyeritz R.E. (eds). «Principles and Practice of Medical Genetics», 3rd ed. New York: Churchill Livingstone, in press 1996.
41. Rajasekaran S., Kamath V., Kiran R., et al. Intraspinous anomalies in scoliosis: An MRI analysis of 177 consecutive scoliosis patients // *Indian J Orthop*. – 2010. - 44: P. 57-63.
42. Schwend R.M., Hennrikus W., Hall J.E., Emans J.B. Childhood scoliosis: clinical indications for magnetic resonance imaging // *J Bone Joint Surg [Am]*. – 1995. – 77. -A:46-53.
43. Shores J., Berger K.R., Murphy E.A., Pyeritz R.E. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome // *N Engl J Med*. – 1994. - 330: 1335–1341.
44. Short P.M., Martuza R.L., Huson S.M. Neurofibromatosis 2: clinical issues, genetic counselling and management issues. In: Huson SM, Hughes RAC, eds. The neurofibromatoses: a pathogenetic and clinical overview. London: Chapman and Hall, 1994:414–44.
45. Sponseller P.D., Bhimani M., Solacoff D., et al. Results of brace treatment of scoliosis in Marfan syndrome // *Spine*. – 2000. - 25: 2350–4.
46. Stanitski D.F., Nadjarian R., Stanitski C.L., Bawle E., Tsipouras P. Orthopaedic manifestations of Ehlers-Danlos syndrome // *Clin Orthop Relat Res*. - 2000; 376: 213-221.

47. Steinmann B., Royce P.M., Superti-Furga A. The Ehlers-Danlos syndrome. In: Royce PM, Steinmann B, eds. *Connective Tissue and its Heritable Disorders: Molecular, Genetic and Medical Aspects*. New York, NY: Wiley-Liss; 2002: 431-523.
48. Tan K.J. Moe M.M. Vaithinathan R. Wong H.K. Curve progression in idiopathic scoliosis: follow-up study to skeletal maturity // *Spine*. - 2009. - 34(7): 697-700.
49. Vogel LC, Lubicky JP. Neurologic and vascular complications of scoliosis surgery in patients with Ehlers–Danlos syndrome. A case report // *Spine*. – 1996. - 21(21): 2508–2514.
50. Wang J.Y., Lai P.L., Chen W.J., et al. Pedicle screw versus hybrid posterior instrumentation for dystrophic neurofibromatosis scoliosis // *Medicine (Baltimore)*. – 2017. - Jun; 96(22): 6977
51. Wang Y., Xie J., Zhao Z., Changes in CSF flow after one-stage posterior vertebral column resection in scoliosis patients with syringomyelia and Chiari malformation type I // *J Neurosurg Spine*. – 2013. 18(5): 456-64.
52. Wilden J.A., Moran S.L., Dekutoski M.B., et al. Results of vascularized rib grafts in complex spinal reconstruction. Surgical technique // *J Bone Joint Surg Am*. – 2007. - Mar; 89 Suppl. 2 Pt.1:128-41.
53. Wong HK, Hui JH, Rajan U., et al. Idiopathic scoliosis in Singapore schoolchildren: a prevalence study 15 years into the screening program // *Spine*. – 2005. – V. 30(10): 1188-1196.
54. Wright J.G., Donaldson S., Howard A. Are surgeons' preferences for instrumentation related to patient outcomes? A randomized clinical trial of two implants for idiopathic scoliosis // *J Bone Joint Surg Am*. – 2007. - 89(12): P. 2684-2693.